Aus der Dermat. Universitäts-Klinik und Poliklinik München
Direktor: Geh. Rat Professor Dr. L. v. Zumbusch

STANFORD UNIVERSITY LIBRARY
OCT 29 1929

ZUR KLINISCHEN KENNTNIS DER VITILIGO

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR
ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
IN DER GESAMTEN MEDIZIN, VERFASST UND EINER
HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

VORGELEGT VON
KURT SCHWAB
AUS STUTTGART

MÜNCHEN 1927
DRUCKEREI STUDENTENHAUS MÜNCHEN UNIVERSITÄT

Es sei mir gestattet, auch an dieser Stelle Herrn
Geh. Rat Prof. Dr. L. v. Zumbusch
für die Überlassung des Themas, sowie Herrn
Privatdozent Dr. Siemens
für die Anregung und die Durchsicht der Arbeit
und für die Übernahme des Referates meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Um die differentialdiagnostische Unterscheidung der Vitiligo vom zirkumskripten Albinismus zu erleichtern, haben wir 33 Fälle von Vitiligo und 14 Fälle von zirkumskripten Albinismus auf die Lokalisation der weißen Flecke hin untersucht. 29 der an Vitiligo Leidenden sind Patienten unserer Poliklinik, 4 Fälle sind der Literatur entnommen (Harvey, Beigel, Maynard und Burton). Bei dem zirkumskripten Albinismus waren wir infolge der großen Seltenheit des Leidens ganz auf die Literatur angewiesen (Simpson-Castle, Hutchinson-Neisser, Gould and Pyle, Emslie-Stannus, Ebstein-Günther). Wir verwendeten dabei aus der Literatur nur solche Fälle, die wir infolge objektiver Unterlagen (Bilder) als sicher ansehen konnten. Die Untersuchungen waren dadurch erschwert, daß es bei einigen unserer Patienten nicht möglich war, den ganzen Körper zu untersuchen, und daß auf den Bildern über zirkumskripten Albinismus einzelne Körperregionen entweder gar nicht aufgenommen oder durch Kleidungsstücke verdeckt waren (s. unten).

Als sichere Vitiligo haben wir solche Fälle betrachtet, die nicht familiär und nicht angeboren waren; als sicheren zirkumskripten Albinismus solche Fälle, die familiär und angeboren waren. Alle übrigen Fälle haben wir geglaubt, als mehr oder weniger zweifelhaft betrachten zu müssen und deshalb ausgeschieden.

Von den 33 an Vitiligo Leidenden konnten 2 nur an Gesicht, Hals und Armen, 3 nicht am Genitale untersucht werden; die Afteruntersuchung wurde bei 14 Personen unterlassen.

Die Untersuchungsergebnisse bei der Vitiligo waren folgende. Von 33 Fällen waren befallen:

Der Hals in 18, die Brust in 12, der Rücken in 17, der Bauch in 17, der Penis in 12, das Scrotum in 8, der After in 12 von 17 am After Untersuchten, die Oberschenkel in 12, die Unterschenkel in 3, die Kniekehlen in 7, die Oberarme in 6, die Unterarme in 16, die Handrücken in 10, die Achselhöhlen in 5, die Ellbeugen in 5, das Gesicht in 8, die Kopfhaut ohne Haare in 2, die Kopfhaut mit den Haaren in 1 Fall, die Haare ohne die Kopfhaut in 2 Fällen, die Lider, die Pubes und die Brustwarzen mit Warzenhof in einem Fall.

Auffallend war, daß am Bauch immer wieder das Epigastrium und die Inguinalgegend am stärksten beteiligt waren. Am Unterarm war die volare Fläche in der Regel stärker betroffen als die dorsale, auch findet man eine Mehrbeteiligung der Volarseite (volar allein in 8, dorsal allein in 2, volar und dorsal in 9 Fällen beteiligt). Die Vitiligo an der Kopfhaut ohne Depigmentierung der Haare war in beiden Fällen in die Occipitalgegend lokalisiert, der Nacken war jedesmal miterkrankt. Der untere Rand war scharf, der gegen die Kopfhaut unscharf abgrenzbar. Die Kopfhaut — mit den Haaren ergriffen — war in einem Vitiligo-Falle (Tabes) an der linken Grenze der Temporal- und Occipitalgegend und an der linken Schläfengegend befallen. Der Befund war folgender: Es finden sich an den genannten Stellen auf schwach depigmentierter Kopfhaut weiße Haarbüschel. Die Ränder an der Kopfhaut sind unscharf begrenzt, die Depigmentation ist in ihrer Ausdehnung etwas größer als die der Haarbüschel. Das weiße Haarbüschel ohne Depigmentation der Kopfhaut ist bei einem Patienten in die rechte Temporalgegend, bei dem andern oberhalb des rechten Tuber frontale lokalisiert. Beim ersten der beiden letzten Patienten fanden sich auch weiße Haare in den Pubes. In Beigels Fall sind sämtliche Haare albinotisch; in den übrigen Fällen war die Lokalisation am Kopfe einseitig.

Die Flecken sind bei der Vitiligo meist scharf begrenzt, zuweilen gehen sie ohne scharfe Grenze in die normal pigmentierte Haut über. Nur in 2 Fällen zeigte sich eine deutliche Hyperpigmentation der Randzone. In 5 Fällen fanden sich innerhalb der weißen Flecken gut pigmentierte Stellen. Einmal sahen wir eine erhabene halblinsengroße Hyperpigmentation in einer kleinen depigmentierten Stelle über dem rechten Schulterblatt. Der innere Rand der Depigmentation gegen die Elevation ist sehr scharf abgegrenzt, während der äußere unscharf in die normale Haut übergeht.

Der nähere Befund der Vitiligo-Fälle aus der Literatur war folgender:

Harvey: Hindu, dessen Körper normal pigmentiert ist, mit Ausnahme der Brustwarzen und des Warzenhofes. Starke Depigmentation mit scharfen Rändern gegen die nicht erkrankte Haut. Aus der Anamnese ist angegeben, daß das Leiden erworben und nicht familiär ist.

Beigel: Weiße Rasse. Auf der Brust, dem Bauch, den Oberschenkeln und auf dem Rücken finden sich stark depigmentierte, äußerst scharf abgegrenzte Flecken. Ferner sind die Haare und die Pubes weiß. Über die Verhältnisse am After ist nichts erwähnt. Auch hier ist das Leiden erworben und nicht familiär.

Maynard: Mann aus U'Suto: Die depigmentierten Flecken erstrecken sich auf das Gesicht, die linke Sternum-Hälfte, linke Brust- und Halsseite und auf den linken Oberarm. Auch die linke Seite des Rückens ist befallen. Über den After ist nichts erwähnt. Aus der Anamnese erfahren wir, daß das Leiden über Nacht entstanden sei, und nicht familiär vorkomme. – Während bei allen übrigen Fällen die Lokalisation symmetrisch ist, ist sie hier streng einseitig auf die linke Körperhälfte beschränkt.

Burton: Neger. Depigmentiert sind die Haar- und Stirnmitte, der Nasenrücken, das Kinn, der Hals, die Haare am Hinterkopf, ferner der übrige Körper mit Ausnahme größerer Flächen im Gesicht, an den Extremitäten und am Rücken. Neben diesen Flächen normal pigmentierter Haut

finden sich noch kleinere Stellen, sodaß der Körper „gesprengelt“ aussieht. Die Glans penis ist weiß, auch zeigt das Scrotum depigmentierte Stellen. Über den After ist nichts erwähnt. Das Leiden ist erworben, über die Familie erfahren wir nichts.

Drei unserer Vitiligo-Patienten gaben an, daß die Flecken bei ihnen schon seit der Geburt beständen. Da die Vitiligo in diesen Fällen morphologisch typisch war, warf sich deshalb die Frage auf, ob die Vitiligo vielleicht auch angeboren vorkommen kann, oder ob es sich nur um unzuverlässige Angaben seitens unserer Patienten handelte. Wir sind deshalb der Anamnese weiter nachgegangen und kamen dabei zu folgendem Ergebnis:

1. Im ersten Falle gab uns der Patient – ein 42 jähriger Arbeiter – an, daß er die Flecken schon seit Geburt hätte. Er könne dies allerdings nicht mehr mit Sicherheit feststellen lassen, da seine Mutter schon lange gestorben sei.

Der Befund bei dem Patienten ist folgender:

Etwas hinterhalb der vorderen Haargrenze in der rechten Kopfhälfte finden sich weiße Haare. Die Kopfhaut ist normal pigmentiert. Ferner sind befallen: Der Rücken in der Mittellinie (unscharf begrenzt), die Achselhöhlen (unter Mitbeteiligung einzelner Haare, scharf begrenzt), die rechte Brustseite unterhalb der Clavicula, die linke Brustseite über der Regio lumbalis, die Inguinalgegenden (mit ziemlich unscharfem Übergang und mit normal pigmentierter Haut in den Flecken), das Scrotum und das Dorsum penis. Hinten ist derselbe mit Ausnahme einzelner kleiner Stellen normaler Pigmentation ganz weiß. Der After ist nicht untersucht.

2. Die Mutter des zweiten Patienten teilte uns mit, daß ihr Sohn die Flecken im 6.–7. Lebensjahre bekam. Sie sollen sich im Laufe der Zeit vergrößert haben, jetzt aber sich allmählich der normalen Hautfarbe anpassen. Der Befund ist:

15 jähriger Patient; Schüler.

Vorne: Zwei kleine Stellen am Bauch unterhalb des Nabels. An den Oberschenkeln scharf umrandete, stark

depigmentierte Flecken, die nach unten weniger depigmentiert und unscharf abgrenzbar sind.

Hinten: Am Rücken sind kleinere, teils scharf, teils unscharf begrenzte, verschieden stark depigmentierte Stellen, die eine typische Anordnung nicht haben. Der After und die Kniekehlen sind befallen. Hinten am Rumpf findet sich fleck- und netzförmiges Pigment im Zentrum der Herde.

3. Auch der 3. Patient – ein 23 jähriger Kellner – beantwortet unsere Fragen jetzt sehr unbestimmt. Er schreibt uns, die Flecken hätte er schon in seinen Kinderjahren gehabt. Von der Mutter waren nähere Angaben nicht zu erhalten. Befund: Das Dorsum penis trägt einen scharf begrenzten depigmentierten Fleck mit zackigen Rändern. Der übrige Körper, sowie die Pubes waren frei.

Diese 3 Fälle zeigen uns, daß die Anamnese leicht auf falschen Angaben beruhen kann, die erst bei genauerer Nachforschung aufgeklärt werden. Sicher finden sich auch in der Literatur Fälle, die auf Grund fehlerhafter Anamnese fälschlich entweder zur Vitiligo oder zum zirkumskripten Albinismus eingereiht wurden. Auf anamnestische Angaben darf also kein zu großer Wert gelegt werden. Für die differentialdiagnostische Einreihung der Fälle kann deshalb der Hinweis auf den angeblichen angeborenen Charakter der Affektion durchaus nicht genügen, und gerade deshalb ist es so wichtig, die Unterschiede in der Lokalisation der Flecken bei der Vitiligo und beim Albinismus genauer zu studieren.

Auch auf die Angaben, die von den Patienten über familiäres Auftreten gemacht werden, dürfen wir uns nicht verlassen. So erzählte uns ein Patient, der an ausgedehnter Vitiligo litt, daß seine 8 jährige Tochter ebenfalls einen solchen Fleck auf dem Bauch hätte. Bei der Untersuchung des Kindes ergab sich aber, daß es sich hier gar nicht um eine Depigmentierung, sondern um einen Naevus spilus handelte.

Von den 14 Fällen von zirkumskripten Albinismus finden wir eine Beteiligung:

Des Haares in der Kopfmitte in 12 Fällen (Hutchinson-Neisser, Simpson-Castle, Emslie-Stannus, Ebstein-Günther); des Halses in 1 (Simpson-Castle); der Brust in 7 (Simpson-Castle, Emslie-Stannus, Ebstein-Günther); des Bauches in 7 (Simpson-Castle, Emslie-Stannus, Ebstein-Günther); des Rückens in 2 (Simpson-Castle); des Oberarmes in 5 (Simpson-Castle, Hutchinson-Neisser); des Unterarmes in 5 (Simpson-Castle, Hutchinson-Neisser); des Oberschenkels in 3 (Emslie-Stannus, Ebstein-Günther), des Unterschenkels in 7 Fällen (Simpson-Castle, Emslie-Stannus, Ebstein-Günther), der Füße in 1 Fall (Simpson-Castle). In einem Fall (Ebstein-Günther) sind die Haare über den albinotischen Stellen am Ober- und Unterschenkel mitergriffen.

Ein genaues Bild über den ganzen Körper läßt sich nur schwer gewinnen, da 4 der Fälle vorne vom Hals abwärts (Simpson-Castle, Hutchinson-Neisser), 2 der Fälle vorne und hinten vom Nabel abwärts (Simpson-Castle), ein Fall am Rumpf vom Nabel bis zu den Knieen (Simpson-Castle), ein Fall an der Brust (Simpson-Castle), und 5 Fälle an der Hinterseite (Simpson-Castle, Hutchinson-Neisser, Ebstein-Günther) bedeckt waren.

Näheres über den zirkumskripten Albinismus der medianen Haarlocke und der Stirnmitte ergibt:

Beteiligung der Haarlocke und Stirnmitte 10 mal (Simpson-Castle, Hutchinson-Neisser, Emslie-Stannus, Ebstein-Günther); der medianen Haarlocke allein 3 mal (Emslie-Stannus). Vom Gesicht selbst ist die Gegend um den Mund und der Nasenrücken 6 mal (Simpson-Castle, Hutchinson-Neisser) mitbeteiligt. In 5 Fällen (Simpson-Castle, Emslie-Stannus) zieht sich die weiße Haarlocke, sich symmetrisch nach rechts und links ausbreitend, spitz dem Hinterkopfe zu.

Der zirkumskripte Albinismus enthält in 4 Fällen (Simpson-Castle, Hutchinson-Neisser) Stellen normaler Pigmentation in seiner Ausdehnungsfläche, so daß

die Haut „gesprengelt“ aussieht. Die Ränder scheinen den Photographien nach gewöhnlich sehr scharf und etwas zackig begrenzt zu sein, mit Ausnahme des Unterarmes der zweiten der Three stripted Graces (Hutchinson-Neisser), wo die Grenze auffallend unscharf ist. Von Hyperpigmentation der Ränder ist nirgends die Rede.

Die einzelnen Befunde sind folgende: Simpson-Castle: Eine Familie D. (Mutter und 3 Kinder). Anamnestisch erfahren wir, daß das Leiden angeboren und familiär ist.

Jim D.: Haare, Stirnmitte, Nasenrücken, Mundgegend, Brust, Bauch bis zum Nabel, Unterschenkel in den oberen zwei Drittel vorne, hinten ganz, linker Fuß, Dorsalfläche der Oberarme und ein Teil der Unterarme, ein Teil des Rückens sind albinotisch. Bedeckt ist die Fläche vorne und hinten vom Nabel bis zu den Knieen und die Volarfläche der Arme.

Mrs. Elisa D.: Haare, Stirnmitte, Mundgegend, Nasenrücken, Brust, Bauch, Dorsalfläche der Oberarme und ein kleiner Teil des linken Unterarmes sind depigmentiert. Ebenso findet sich am Rücken eine kleine albinotische Stelle. Bedeckt sind ein Teil der Brust, die Körperfläche vorne und hinten von der Nabelhöhe abwärts und die Volarfläche der Arme. Die Depigmentation ist unschärfer als bei Jim.

Robert D. Befallen sind: Haare, Stirnmitte, Mundgegend, Hals, Brust, Bauch, rechter Ober- und Unterarm, linker Oberarm in geringerem Maße. Bedeckt ist der Körper vorn vom Nabel abwärts, hinten ganz. An den oberen Extremitäten ist die Volarseite nicht sichtbar.

Lillie D.: Am Kopf sind die Haare, die Stirnmitte, der Nasenrücken, die Oberlippe weiß. Am rechten Oberarm findet sich eine Depigmentation, die ein wenig auf den Unterarm übergreift. Links ist am Oberarm nur eine Andeutung vorhanden. Die zweite Phalange der linken Hand ist albinotisch. Im übrigen ist der ganze Körper bedeckt.

Hutchinson-Neisser. The three stripted Graces. Anamnese: Wahrscheinlich angeboren, über Familie nichts bekannt.

Die erste der 3 Geschwister hat weiße Haare in der Kopfmitte, ferner sind albinotisch die Stirnmitte, der Nasenrücken, die Oberlippe und das Dorsum manu der rechten Hand. Vom übrigen Körper ist nichts erwähnt.

Die zweite Schwester ist an den Haaren, an der Stirne in der Mitte, am Kinn, an den Dorsalseiten der oberen Extremitäten depigmentiert.

Die dritte zeigt am Kopf und im Gesicht den gleichen Befund wie die zweite der Grazien. Außerdem ist das Dorsum manu links leicht gescheckt. Die Depigmentation ist weniger stark wie im vorigen Falle. Auch bei diesen beiden Schwestern ist der Körper bedeckt.

Nach Gould and Pyle, die anscheinend ebenfalls über die drei gescheckten Grazien (in jüngerem Alter) berichteten, finden sich außer den erwähnten Stellen noch folgende Depigmentationen:

Bei der ersten: An der Brust, am linken Unterschenkel, am rechten Ober- und Unterarm.

Bei der zweiten: An den Volarflächen der Arme, am rechten Oberschenkel, und am linken und rechten Unterschenkel äußerst unscharf.

Bei der dritten: An der Brust, am linken Oberarm und am linken Unterschenkel. Bedeckt sind hier die Flächen:

Vorne: Bei der ersten und dritten von der Brust bis zu den Knieen; bei der zweiten Schwester von der Brust bis etwas oberhalb der Kniee.

Über die Hinterseite ist nichts erwähnt.

Emslie-Stannus: Es handelt sich um 5 Mitglieder einer Familie aus dem Nyassalande (Nyatombosia, Thomas, Chisianji, Mayerheri und Lucy). Anamnese: Angeboren, familiär.

Befund bei Nyatombosia: (50 Jahre). Albinotisch sind die Haare in der Kopfmitte, die Brust, der Bauch, die Unterarme, die Oberschenkel; die Unterschenkel zeigen depigmentierte Flecken.

Befund bei Thomas (4 Jahre): Mediane Haarlocke; depigmentierter Fleck auf der Brust, an den Knieen, in der Kniekehle.

Befund bei Chisianji ($1^1/_2$ Jahre): Mediane Haarlocke, ferner sind die Brust, die Kniee, und die Kniekehlen befallen.

Befund bei Mayerheri (14 Jahre): Mediane Haarlocke und Stirnmitte, depigmentierte Flecke auf der Brust und an den Unterschenkeln.

Befund bei Lucy (5 Jahre): Mediane Haarlocke und Stirnmitte, depigmentierter Fleck am rechten Unterschenkel.

Ebstein-Günther: Es handelt sich um zwei Geschwister in kindlichem Alter.

Bei dem einen der beiden Geschwister findet sich ein depigmentierter Fleck auf dem Bauch, der etwas auf die Brust übergreift, ferner an den Knieen beiderseits und an den beiden Unterschenkeln.

Bei dem zweiten Geschwister sind die Haare und die Stirne in der Mitte, ein Teil der Brust, des Bauches, des rechten Oberschenkels im unteren Drittel – ein wenig auf den Unterschenkel übergreifend – der linke Unterschenkel im oberen Drittel albinotisch.

Für die Differentialdiagnose zwischen Vitiligo und zirkumskripten Albinismus wären nach vorstehenden Untersuchungen folgende Tatsachen verwertbar:

Bei zirkumskripten Albinismus ist die Anwesenheit einer medianen weißen Haarlocke nicht absolut erforderlich, denn in dem einen Fall von Ebstein-Günther fehlt sie anscheinend. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle ist sie jedoch vorhanden. Typisch ist ferner ihre Lokalisation. Während bei der Vitiligo (mit Ausnahme des Falles von Beigel) die Depigmentation sich auf die Temporal-Occipital- und seitliche Frontalgegend beschränkte, finden wir hier die weißen Haare sich über der Mitte des Kopfes nach hinten und symmetrisch ausdehnen. Ferner brauchen bei der Vitiligo bei Depigmentation der Kopfhaut die Haare der entsprechenden Stellen nicht mitbefallen sein. Es scheint

uns ferner, daß bei zirkumskripten Albinismus die Gegend um den Mund und der Nasenrücken bevorzugt ist (50% der Fälle). Der Hals ist bei der Vitiligo gegenüber der Scheckung ungleich mehr erkrankt. Brust, Bauch und Oberschenkel zeigen dasselbe Verhältnis. Der Rücken ist bei Vitiligo in 50%, bei zirkumskripten Albinismus in 30% der Fälle betroffen. Mehr als bei Vitiligo sind die Unterschenkel unterhalb der Kniee mitergriffen (55%:9%). Die Kniekehle scheint für Vitiligo eine Prädilektionsstelle zu sein. Die oberen Extremitäten sind bei Vitiligo mehr betroffen (66%:48%). Die Vitiligo zeigt für Achselhöhle, Ellbeuge und volare Fläche des Handgelenks eine besondere Vorliebe. Auch ist bei ihr der Handrücken häufiger befallen. In keinem Falle von zirkumskripten Albinismus war das Genitale erkrankt, das von der Vitiligo sehr gerne ergriffen wird. Über die Verhältnisse am After beim Albinismus konnten wir in der Literatur keine Angaben finden; bei der Vitiligo ist seine Mitbeteiligung häufig.

Differentialdiagnostisch wäre darnach vor allem folgendes zu beachten:

Für den zirkumskripten Albinismus spricht: Die mediane Haarlocke, die Depigmentation der Stirnmitte (Blesse), eventuell der Mundgegend, des Nasenrückens und der Unterschenkel.

Für Vitiligo spricht: Der Sitz an Hals, Rücken, Handrücken, After, Genitale, Kniekehle, Achselhöhle, Ellbeuge und volare Fläche des Handgelenks.

Literatur.

Pearson, Nettleship and Usher: Monography on albinism in man. London, Dulan 1911.

Lebenslauf.

Ich wurde in Ebingen (Württ.) am 8. Mai 1903 als Sohn des verstorbenen Postsekretärs Karl Schwab geboren. 1909 kam ich zur Schule und legte 1918 am Reformrealprogymnasium Ebingen das Einjährig-Freiwilligen Examen ab. Nach einjährigem Besuch am Reformrealgymnasium Stuttgart und nach einjähriger Vorbereitung trat ich 1920 in die Wilhelms-Oberrealschule Stuttgart ein, wo ich 1922 die Anstalt mit der Reifeprüfung absolvierte. Von S. S. 1922 bis S. S. 1925 studierte ich an der Universität Tübingen, von S. S. 1925 bis S. S. 1927 an der Universität München Medizin. Ende S. S. 1924 legte ich in Tübingen das ärztliche Vorexamen, im Sommer-Halbjahr 1927 in München die ärztliche Prüfung ab.